

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik
der Philipps-Universität Marburg an der Lahn
Direktor: Prof. Dr. med. H.C. Friederich

NAEVUS FLAMMEUS TELEANGIECTATICUS

THERAPIEERFOLGE AM PATIENTENGUT DER DERMATOLOGISCHEN
KLINIK DER UNIVERSITÄT MARBURG VON 1950 - 1970

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

dem Fachbereich Humanmedizin
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Wolfgang Hanowski
aus Fulda

Marburg / Lahn 1976

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik
der Philipps-Universität Marburg an der Lahn
Direktor: Prof. Dr. med. H.C. Friederich

NAEVUS FLAMMEUS TELEANGIECTATICUS

THERAPIEERFOLGE AM PATIENTENGUT DER DERMATOLOGISCHEN
KLINIK DER UNIVERSITÄT MARBURG VON 1950 - 1970

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

dem Fachbereich Humanmedizin
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Wolfgang Hanowski
aus Fulda

Marburg / Lahn 1976



Angenommen vom Fachbereich Humanmedizin
der Philipps-Universität Marburg am: 17.12.1976

Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs

Dekan: Prof. Dr. F. Neurath

Referent: Prof. Dr. H.C. Friederich

Correferent: Prof. Dr. H. Bernhardt

Inhaltsverzeichnis

Seite

I. Einleitung

Definition und Systematik	1
Klinisches Erscheinungsbild	3
Lokalisation und Häufigkeit	5
Histologie	7
Ätiologie und Pathogenese	9
Naevoide Systemerkrankungen	13
Therapie	18

II. Eigene Untersuchungen

A. Problemstellung, Methodik, Fremde Untersuchungen	31
B. Art des Patientengutes	32
1. Umfang des Krankengutes	32
2. Art der nachuntersuchten Naevi	33
3. Zeitlicher Abschluß der Therapiearten	33
C. Auswertung	37
1. Statistische Verteilung und Lokalisation der Naevi	37
2. Beurteilung der Befunde	39
a) Allgemeine Ergebnisse	40
b) Abhängigkeit des Behandlungserfolges von Naevustyp und Therapieart	41
c) Beziehung Behandlungserfolg - Naevuslokalisation	42
d) Beziehung Behandlungserfolg - Patientenalter bei Therapiebeginn	43
e) Abhängigkeit des Behandlungserfolges von der verabreichten Dosis	45
D. Zusammenfassung	49
Literaturverzeichnis	50

Definition und Systematik

Nach W. Scholtz versteht man unter Naevi "... angeborene oder erst im späteren Leben in Erscheinung tretende, scharf umschriebene Dysplasien oder Mißbildungen der Haut, die wesentlich durch besondere Farbe (Pigmentation oder Depigmentation, abnorme Gefäßentwicklung) oder durch besondere (warzige) Beschaffenheit der Oberhaut auffallen, und, einmal entstanden, im allgemeinen nahezu unverändert bestehen bleiben." Ausgangspunkt dieser Definition sind die wesentlichsten klinischen Symptome der Naevi; das Vorhandensein von Naevuszellen, wie sie für die Begriffsbestimmung des Naevus bei den Pathologen wichtig sind, spielt hier keine Rolle.

Heute werden die Naevi als Hamartome aufgefaßt, also als Fehlbildungen aus örtlich atypisch differenziertem Keim-(Embryonal-) Gewebe.

Die Naevi beruhen immer auf congenitaler Grundlage, auch wenn sie erst im Laufe des Lebens manifest werden und nur ein Teil schon bei der Geburt vorhanden ist.

Der Naevus flammeus entsteht als Folge einer Fehlentwicklung hauptsächlich der Gefäßanlagen; es handelt sich hierbei nicht um eine Gefäßwucherung, also ein Blastom sensu strictiori, sondern um Gefäßerweiterungen (Teleangiektasien).

Schnyder hat deswegen auf Grund seiner pathohistologischen Untersuchungen den Naevus flammeus unter den Oberbegriff der Teleangiektasien eingereiht und den Angiomen gegenübergestellt. Der Naevus flammeus (teleangiectaticus) unterscheidet sich nämlich von ihnen dadurch, daß ihm klinisch das geschwulstmäßige Verhalten und histologisch das proliferative Element fehlt. Allerdings neigen die Teleangiektasien mit zunehmendem Alter dazu, sekundär in Gefäßwandwucherungen überzugehen, während die primären Blutgefäßsprossungen der Angiome teleangiectatisch werden können. Deswegen werden "unter dem Oberbegriff Teleangiektasien alle diejenigen Gefäßprozesse subsumiert, die auf einer primären Erweiterung der Haargefäße beruhen". (Schnyder).

Die Feuermale werden zumindest in der deutschsprachigen Literatur eingeteilt in

Naevi teleangiectatici mediales et symmetrici und
Naevi teleangiectatici laterales.

Die beiden Formen unterscheiden sich nicht nur in ihrer Topographie, sondern auch in ihrem klinischen und histologischen Bild. Desweiteren wurde diese Zweiteilung auch notwendig wegen der therapeutischen Prognose, weniger wegen der therapeutischen Technik. Die Einteilung soll auch in der vorliegenden Arbeit eingehalten werden.

Synonyma für Naevus flammeus, die auch gerade in der älteren Literatur vorkommen und noch nicht die verschiedenen Erscheinungsformen berücksichtigen, sind:

Hämangioma oder Angioma simplex, planes Angiom, Portweinfleck, Feuermal, Naevus vinosus, kapilläres Angiom, Naevus teleangiectaticus.

In der angelsächsischen Literatur sind die Begriffe portwine stain und salmon patches gebräuchlich, wobei ersterer eher für die lateralen Formen und letzterer für die medialen Formen des Naevus flammeus teleangiectaticus verwendet wird.

Klinisches Erscheinungsbild

Der Naevus flammeus stellt sich dar als blaßrosa bis dunkelblau-roter, meist scharf begrenzter Fleck (oder Flecken), der recht ausgedehnt sein kann und oft bizarre Konfiguration aufweist. Die Oberfläche liegt in der Hautebene und ist in der Regel glatt, kann aber auch körnig sein und geringfügig keratotisch.

Die meisten Naevi flammei sind schon von Geburt an sichtbar, einige entwickeln sich in den ersten Lebenswochen, aber auch im höheren Alter können bis dahin latente Anlagen, z.B. nach traumatischer Einwirkung, zur Naevusbildung führen.

Der einmal entstandene Naevus bleibt stationär, sein Wachstum läuft parallel zum Körperwachstum. Der Eindruck eines Eigenwachstums kann aufkommen, da die Ektasie der Gefäße zunimmt, und die am Rand des Males gelegenen Teleangiectasien sich zu kavernenartigen Hohlräumen ausweiten.

Die Farbgebung des Males wird bestimmt von seiner anatomischen Lage, vom Grad der Gefäßektasie und vom vorwiegend arteriellen oder venösen Charakter der Gefäße. Die unterschiedliche Farbtiefe ein und desselben Feuermals zu verschiedenen Zeiten und unter verschiedenen Einflüssen läßt den zumindest anfänglich deutlich funktionellen Charakter der Mäler erkennen, z.B. bei psychischen Einflüssen, mechanischen und thermischen Reizen, beim Schreien, Lachen und im Schlaf, und auch die völlige Abblassung nach dem Tode oder bei zentralem Kreislaufkollaps.

Die Naevi teleangiectatici mediales sind blaßrote bis zartbläuliche Flecken, die unter Druck völlig verschwinden. Am bekanntesten ist der Unna-naevus der Hinterhauptsackengegend, volkstümlich Storchenbiß genannt, der eine symmetrische Ausbreitung zeigt. Aber auch im Gesicht gibt es Stellen, wo sich das mediale Feuermal vorzugsweise ausbreitet, so z.B. V-förmig in der Stirnmitte. Der mediale Naevus flammeus ist nicht mit anderen Mißbildungen vergesellschaftet und bleibt selbst bei Persistenz relativ unauffällig.

Das laterale Feuermal hingegen dunkelt mit zunehmendem Alter infolge der progressiven Gefäßektasie nach und kann einen dunkelroten bis blauroten Farbton annehmen. Anämisierung mit dem Glasspatel bewirkt Abblassen, wobei meist einzelne Gefäßschlingen als punktförmige oder lineäre Ektasien blutgefüllt bleiben. Die Flächenausdehnung kann erheblich sein und zeigt am Stamm oder an den Extremitäten segmentäre Anordnung.

Im Gesicht fällt die Ausbreitung des Feuermals weitgehend mit den Innervationsgebieten der einzelnen Trigeminasäste zusammen, oft greift es auch auf die Mundschleimhaut oder die Conjunctiven über. Die Mundschleimhaut ist dann im Vergleich zu gesunden Regionen aufgelockert, das Entstehen von Gingivitiden wird begünstigt. Der Naevus flammeus kann auch allein in der Mundhöhle vorkommen, d.h. ohne Verbindung zu äußeren Hautpartien. Die betroffenen Weichteile zeigen in vielen Fällen eine Hypertrophie, die im Gesicht zu Makroglossie, Makrocheilie und Asymmetrie des Gesichts und der Zahnreihen führt. Auch kann sich auf dem Boden eines lateralen Feuermals im 4.-5. Dezennium ein tuberöses Angiom entwickeln, das mit seinen knotigen Vorwölbungen gerade im Gesicht sehr entstellend wirkt. Ansonsten sind die Naevi flammei gutartige Veränderungen, von denen keine Neigung zur malignen Entartung bekannt ist.

Der Naevus teleangiectaticus lateralis als Teilmanifestation einer allgemeinen Entwicklungsstörung wird im Kapitel "Naevioide Systemerkrankungen" behandelt.

In einer weiteren Beziehung unterscheiden sich die lateralen Naevi teleangiectatici von den medialen Formen. Während die letzteren die Neigung zur Spontaninvolution haben, d.h. 70-90 % der Fälle bilden sich ohne jede Behandlung von selbst zurück, sind die ersteren sehr therapieresistent und bilden sich nie von allein zurück (Schirren, Veltmann), oder nur ausnahmsweise (Nödl), in der Regel keinerlei Rückbildungstendenz (Jakob), Spontanabblassung ist selten (Schnyder).

Lokalisation und Häufigkeit

Die Lokalisation der beiden Formen der Naevi teleangiectatici ist schon in ihre Bezeichnung miteingegangen. Wir unterscheiden die medianen und symmetrischen Typen von den lateralen, wobei nicht ausgeschlossen ist, daß letztere die Medianebene des Körpers geringfügig überschreiten können. Ebenso zählen die fissuralen Naevi flammei zu den medialen Formen, obwohl sie sich im Bereich der Embryonalspalten befinden und nicht genau in der Mittellinie, so z.B. Feuermale der Nasenflügel oder des Oberlides.

Die medianen Naevi flammei sind bei 30-60 % aller Neugeborenen und bei 20 % der Erwachsenen anzutreffen. Der Schwund geht auf die Neigung zur spontanen Rückbildung zurück.

Einige statistische Auswertungen ergeben innerhalb der erkrankten Fälle eine gleichmäßige Geschlechterverteilung, während andere eine überwiegende Häufigkeit beim weiblichen Geschlecht finden.

Prädilektionsstellen für den Naevus teleangiectaticus medialis sind der Nacken (50 %), Glabellarregion und Oberlider (42 bzw. 46 %), ferner Nasenflügel- und Nasenlippenregion (10 %) und Kreuzbeingegend zu 4 % (% - Angaben nach Rook und Schnyder).

Der Unna-Naevus des Nackens, der auch familiäre Häufigkeit zeigt, ist in der Hälfte der Fälle ein Jahr nach der Geburt noch sichtbar; 5-7 % bleiben das ganze Leben über bestehen.

Die Male der Oberlider verblassen sehr schnell, zumeist innerhalb eines Jahres, die der Stirn etwas langsamer.

Die medialen Naevi des Gesichts verblassen in der Regel bis zum 2. Lebensjahr total, während die Naevi der Nacken- und Sakralgegend eine geringere Rückbildungstendenz aufweisen.

Der Naevus teleangiectaticus lateralis entsteht wesentlich seltener als der mediale. Nach einer Untersuchung von van der Vert an 5600 Schulkindern fanden sich 22 Fälle

mit lateralem Feuermal, was einem Anteil von $1/2$ % entspricht. Betroffen waren 10 Jungen und 12 Mädchen, das bedeutet eine Aufteilung von 45 zu 55 %. Nach einer Untersuchung von Heide allerdings soll die Geschlechterverteilung Jungen-Mädchen ein Verhältnis von 26 zu 74 % ergeben. Eine Zählung von 47 Patienten mit Naevus teleangiectaticus lateralis des Gesichts ergab nach Tobler eine Verteilung weiblich-männlich von 32 zu 15.

Diese Form des Naevus flammeus ist stets systematisiert und in der Regel unilateral. Am Stamm und an den Extremitäten zeigt er segmentäre Anordnung; im Bereich des Kopfes, besonders des Gesichtes, fällt die Übereinstimmung mit den Versorgungsgebieten der drei Trigeminusäste auf. Nicht nur die Haut, sondern auch die angrenzenden Schleimhäute können Sitz eines Feuermals sein, so z.B. die Mundhöhle, seltener die Genitalien.

Nach Heide wird fast ausschließlich die ventrale Körperseite bevorzugt, wobei die Lokalisation sich folgendermaßen aufteilt: Kopf 71 %, Hals 9 %, Stamm 5 %, untere (7 %) und obere (8 %) Extremität. Die Flächenausdehnung kann dabei von markstückgroß bis zur Ausbreitung mehrerer Handflächen reichen, das Mal überdeckt dabei teilweise die mediane Grenzlinie.

Histologie

Dem entwicklungsmäßigen Charakter und dem histologisch-anatomischen Bild nach betreffen die Veränderungen hauptsächlich die Kapillargefäße, andere Gewebsbestandteile können auch miteinbezogen sein. Die Kapillaren sind erweitert, aber es liegt keine Sprossung endothelialer Zellen vor.

Anatomisch können alle drei Gefäßnetze der Haut an den Veränderungen beteiligt sein: das oberflächliche, das mittlere subpapilläre Gefäßnetz und das weitmaschige in der Tiefe gelegene. Hierdurch werden je nach Ausmaß und Lokalisation der Gefäßektasien einerseits die Intensität des Males als auch andererseits die Möglichkeiten der Therapie bestimmt.

Die Epidermis weist teilweise eine leichte Hyperkeratose auf und zeigt eine verhältnismäßig geradlinige Basalschicht.

Bei den Naevi teleangiectatici mediales besteht in den ersten zehn Lebensjahren keine Abweichung vom normalen histologischen Bild der Cutanplatte, weder Gefäße noch andere Gewebsanteile sind verändert. Nach dem 10. Lebensjahr wird bei Persistenz des Feuermals die subpapilläre Zone besonders gefäßreich, ohne daß es jedoch zu einer objektiv nachweisbaren Gefäßvermehrung im Sinne einer Gefäßwucherung kommt. Mit zunehmendem Alter wird die Ektasie immer deutlicher, die tieferen Gefäße der Cutis beteiligen sich jedoch an diesem Vorgang nicht.

Hamperl nimmt als Besonderheit bei nach der Geburt auftretenden Feuermalen an, daß eine Arterie als Zufluß dient, bei deren Abbindung das Mal zu schrumpfen beginnt.

Auch den lateralen Naevi teleangiectatici lassen sich bis zum 10. Lebensjahr keine histologischen Abnormitäten nachweisen, lediglich in den tieferen Cutisabschnitten können gelegentlich klaffende Venolen zu finden sein.

Frühestens ab dem 2. Dezennium ist eine Gefäßektasie anzutreffen, die mit zunehmendem Alter ausgeprägter wird, ohne daß es jemals zu Proliferationserscheinungen kommt. Im Papillarkörper und im Stratum reticulare nehmen die Gefäßerweiterungen kavernöse Form an, die bei entsprechendem Ausmaß im klinischen Bild als rötlich-blaue Protuberanzen erkennbar sind.

Durch fibroblastische Vorgänge in den Gefäßwandungen entsteht zwischen Endothel und Adventitia lockeres fibrilläres Bindegewebe, das zunehmend dichter und breiter wird, so daß die Wand dieser Gefäße kompakter ist als bei Venen gleichen Kalibers, aber frei bleibt von elastischen Fasern und Muskelzellen.

Eine scheinbare Zunahme der Gefäße resultiert aus der Öffnung vorher verschlossener Gefäße, wie auch aus Anschnitten von Gefäßen mit gewundenem Verlauf und Reaktionen auf Gewebsschädigungen mit Neubildung von Gefäßen, wie im Granulationsgewebe.

In noch höherem Alter kommt es auch im umgebenden Stützgewebe zu quantitativen und qualitativen Veränderungen, wie Sklerosierung des bindegewebigen Gefäßlagers und Bindegewebswucherungen mit tuberöser Umwandlung des Naevus.

Ätiologie und Pathogenese

Es hat viele Versuche gegeben, die Grundlagen der Naevibildung zu erfassen. Es sei zunächst ein Überblick über die vielfältigen Theorien gegeben, die hier nur unvollständig und als Teilausschnitt genannt werden können.

v. Baerensprung Fitz-Williams Noël	Die Halbseitigkeit einiger Naevi und die Begrenztheit auf bestimmte Dermatome führt zur Annahme, daß fötale Störungen in den Ganglien oder in den peripheren Verzweigungen von Hautnerven Ursache der Naevusbildung sind.
Bezecny	Naevus entsteht durch Gefäßschädigung infolge Zuges während des Fötallebens.
Bossard	Die Naevi der Nacken- und Stirngegend entstehen durch Störungen bei der Vascularisation der ursprünglich gefäßlosen Haut.
Buschke	Kongenitale Aplasie oder Hypoplasie der Vasokonstriktoren.
Curtius	Der Naevus ist Teilerscheinung einer allgemeinen erbten Gefäßwanddysplasie, die als Status varicosus bezeichnet wird.
Meirowsky	nimmt die keimplastische Bedingtheit der Naevi an, d.h. sie sind in den Keimzellen schon angelegt und sind als Genodermatose aufzufassen.

Näcke

Zwei Voraussetzungen müssen zur Naevusbildung zusammentreffen:

1. Eine angeborene Entwicklungshemmung der Gefäße,
2. Ein innerer oder äußerer Reiz, der das Gewebe vor oder nach der Geburt trifft.

Ribbert

Grundlage ist die Cohnheimsche Lehre der embryonalen Keimschaltung. Ursache ist eine kongenitale Entwicklungsstörung in dem Sinne, daß sich ein umschriebener Gefäßbezirk, z.B. das Verbreiterungsgebiet einer kleineren Arterie, aus einem selbständigen, aus dem normalen Zusammenhang gelösten Keim entwickelt.

Siemens

Entscheidend soll die Erbanlage für die Genese der Hinterhauptnacken-Naevi sein, wie die Ergebnisse der Zwillingspathologie belegen.

Unna

Theorie der intrauterinen Druckpunkte; besonders das Gesicht und das Hinterhaupt ist in der späten Fötalzeit dem Druck des mütterlichen Beckens ausgesetzt.

Virchow

Lehre von den fissuralen Angiomen. Durch intrauterine Irritation kommt es in der Gegend der fötalen Spalten zur verstärkten Gefäßbildung.

Die beiden letztgenannten Theorien werden in neuerer Zeit nicht mehr vertreten, stattdessen werden ätiologisch exogene als auch endogene erbliche Faktoren verantwortlich gemacht. Viele Versuche, eine genetische Ursache für die Naevibildung im allgemeinen anzunehmen, sind fehlgeschlagen. Zumindest liegt den Naevi teleangiectatici mit assoziierten Symptomen wahrscheinlich eine genbedingte Störung zugrunde. Ob diese Feuermäler mit den isolierten Naevi teleangiectatici laterales, die also nicht mit anderen Entwicklungsstörungen kombiniert sind, formalgenetisch zusammengehören oder nicht, ist ungeklärt. Untersuchungen über familiäres Vorkommen und Zwillingsbeobachtungen haben ergeben, " daß die lateralen Naevi teleangiectatici ohne assoziierte Symptome zunächst als nicht erblich anzusehen sind" (Siemens, Niermann nach Schnyder zit.)

Den halbseitigen wie den medianen Feuermalen soll eine mikroskopisch nicht wahrnehmbare angeborene Gefäßwand-schwäche zugrundeliegen, die mit zunehmendem Alter die sekundären irreversiblen Veränderungen zuläßt (Proppe, Grimmer nach Schnyder).

Desweiteren muß ein zentral-nervöser Einfluß angenommen werden, da der gelegentliche Anschluß der Naevus lokalisation an die Versorgungsgebiete des Trigeminus auffällt. Auch die posttraumatische Entstehung von Gefäßmälern nach intensiver Kälteeinwirkung oder anderen physikalischen Einflüssen exogener Natur spricht dafür.

Blaich kommt in seiner Untersuchung zur Pathogenese des Naevus Unna der Nackengegend und des Feuermals der Stirn zu der Auffassung, daß sie geburtstraumatisch ausgelöste vasodilatorische Phänomene seien, die zunächst funktioneller Art sind. Durch das gesetzte Trauma kommt es zur "Läsion des in der Medulla oblongata gelegenen Vasomotorienzentrums und zur Irritation der Vasodilatatorienbahnen

im Rückenmark" (Blaich)

Als andere exogene Einflüsse wurden von verschiedenen Autoren Infektionen während des Embryonallebens angesehen, ebenso wurde eine Virusätiologie postuliert. Fehler der endokrinen Sekretion, Ernährungs- und Durchblutungsstörungen oder Strahlenschädigung, die den Foetus in einer bestimmten Phase beeinflussen und die im klinischen Experiment nachweislich zu Fehlentwicklungen führen, konnten bis heute nicht als Ursache für die Naevusbildung angenommen werden.

Der Mechanismus der Fehlentwicklung, der zur Naevusbildung führt, beruht wahrscheinlich auf einem Versagen des normalen embryonalen Induktionsprozesses:

Die Zellen der Gastrula sind multipotent, d.h. sie können sich zu den verschiedensten Zelltypen differenzieren. Durch den Induktionsprozeß, der von dem sogenannten Organisator, einer Zellgruppe der dorsalen Urmundslippe ausgeht, wird aber das Entwicklungsziel determiniert. Die entscheidenden Substanzen, die die Induktion steuern, indem sie in die Zellverbände diffundieren, gehören der Gruppe der Sterole an.

Naevi entstehen nun durch

1. Änderung des durch Vererbung übertragenen Organisators als Konsequenz einer Mutation (in den somatischen Zellen),
2. Wirkung äußerer Faktoren auf Embryonalzellen, die ihr Induktionsvermögen bewahrt haben. Dies sind erworbene Naevi, die unabhängig von einer Vererbung entstehen.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß trotz einiger Ungeklärtheiten in der Genese der Naevi teleangiectatici allgemein die medianen Feuermale formalgenetisch von den Naevi teleangiectatici laterales unterschieden werden. Wesent-

lich beim Entstehen der medianen Naevi ist die erbliche Anlage, wobei nichterbliche Faktoren eine Rolle bei der Ausdehnung und Intensität der Fehlbildung spielen.

Dem lateralen Feuermal als auch den koordinierten Symptomen der naevoiden Systemerkrankungen liegt eine kongenitale Gefäßmißbildung durch mesodermale Entwicklungsstörung zugrunde, das Neuroektoderm kann dabei in die Störung miteinbezogen sein. Die Pathogenese ist hingegen ungeklärt.

Naevoide Systemerkrankungen

Der halbseitige Naevus flammeus ist häufig eine Teilmanifestation assoziierter Entwicklungsstörungen, die u.a. Knochen- und Weichteilhypertrophie, Angiomatosis der Retina, Angiome der Hirnhäute, arteriovenöse Anastomosen und Glaukom umfassen. Die Vielfalt der Kombinationen ist unten in den verschiedenen Syndromen zusammengefaßt.

Die häufige Überschneidung der Syndrome legt nahe, daß allen Fehlbildungen eine pathogenetische Einheit zugrundeliegt. Zur Frage der Pathogenese vom lateralen Feuermal einerseits und der koordinierten Symptome beim Sturge-Weber und Klippel-Trénaunay-Syndrom andererseits ist festzustellen, daß beide auf einer kongenitalen Gefäßmißbildung durch embryonale mesodermale Entwicklungsstörungen mit gelegentlicher Einbeziehung des Neuroektoderms beruhen. Ob dabei gleichartige oder verschiedene Prinzipien zu denselben klinischen Hauterscheinungen führen, ist ungeklärt.

Klippel - Trénaunay - F. Parkes - Weber - Syndrom

Die Krankheit ist ein heterogenes Erbleiden, bei der die Gefäßausbildung in einer oder mehreren Extremitäten fehlentwickelt ist. Besonders das Venensystem ist von den Fehlbildungen betroffen, weniger das arterielle.

Die Hauptmerkmale sind Gefäßnaevus, Hypertrophie der Knochen und Weichteile und Varizen. Sie müssen aber nicht immer in Ausdehnung und Intensität untereinander proportional sein. Der Naevus kann einseitig lokalisiert sein, während die Hypertrophie bilateral liegt. Ein sehr ausgedehnter Naevus kann mit einer schwachen Hypertrophie einhergehen. In der Regel liegen aber Naevus und Knochenhypertrophie auf der gleichen Körperseite, wie auch die Varicosis sich auf der hypertrophischen Körperseite befindet.

Der Naevus teleangiectaticus lateralis ist schon bei der Geburt vorhanden und zeigt metamere Anordnung, wobei fast nur eine Körperhälfte befallen ist, meist an den Extremitäten, manchmal auch am Stamm. Die Erscheinungsform variiert von blaßrot und kleinflächig bis dunkelviolett und weit ausgedehnt. Fast immer weist das Krankheitsbild auch tiefe Gefäßveränderungen auf, wie z.B. Angiome der Weichteile.

Auch kommen arterio - venöse Anastomosen vor, deren Vorhandensein früher zur Annahme eines eigenen Syndroms führten, nämlich dem Parkes - Weber - Syndrom, das sonst in allen anderen Symptomen dem Klippel - Trénaunay - Syndrom entsprach. Heute wird die Trennung aufgegeben, da sie nicht streng durchführbar ist und auch "die Einheitlichkeit des pathogenetischen Geschehens nicht deutlich genug macht" (Klüken). Wir sprechen deswegen hier von einem Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber - Syndrom.

Die Varizen machen sich zur Zeit der ersten Gehversuche bemerkbar und unterscheiden sich von den gewöhnlichen Varizen durch ihre einseitige Lokalisation und das Alter, in dem sie in Erscheinung treten. Sie können sich bis zu fingerdicken Strängen und Knäueln entwickeln.

Die Knochenhypertrophie der Extremitäten wird klinisch erst mit fortschreitenden Lebensjahren sichtbar, wenn der Längenunterschied zum gesunden Glied deutlich wird. In seltenen Fällen ist auch eine Atrophie der befallenen Extremität beschrieben worden. Röntgenologisch läßt sich eine dreidimensionale Knochenvergrößerung und Kompaktaverdichtung feststellen.

Die Weichteilzunahme ist meist auf ein Stauungsödem zurückzuführen. Es gibt aber auch Umfangvermehrung durch Muskelhypertrophie.

Symptomatologisch sind noch die trophischen Störungen mit ihren Folgeerscheinungen zu erwähnen, wie Cyanose, trophisches Ödem, Geschwürbildung, Erhöhung der Hauttemperatur, Dermatosklerose und warzenartige Verhornungsanomalien. Neurologische Ausfallsymptome sind in den erkrankten Körperabschnitten nicht gefunden worden.

Sturge - Weber - Krabbe - Syndrom

Dieses Syndrom ist eine Form der Angiomatosis encephalotrigeminalis, aber häufig werden diese Begriffe auch synonym gebraucht. Es stellt sich dar als eine Entwicklungsanomalie des intrakraniellen, okulären und kutanen Gefäßsystems und ist ein heterogenes Erbleiden, in der Regel mit rezessivem Erbgang. Daneben besteht eine autosomal dominante Variante.

Die bisymptomatischen Formen sind häufiger anzutreffen als die reine Dreierkombination. Man unterscheidet zwischen einer oculo-cutanen, cerebro-cutanen, und einer cerebro-oculären Form.

Die cutanen Veränderungen sind gewöhnlich ein lateraler Naevus flammeus, der im weiteren Leben zur cavernösen Umbildung neigt. Er ist fast ausschließlich auf das Trigeminiinnervationsgebiet beschränkt. Häufig ist er im Dermatom des zweiten Trigeminiastes lokalisiert, selten im ersten Trigeminiast, sehr selten im dritten Trigeminiast, wie auch selten an Stamm und Extremitäten. Dabei ist die Ausbreitung meistens streng einseitig, und die Angiomatose betrifft cutane und subcutane Gefäße.

Die okulären Symptome treten in 50 % der Fälle auf und werden erst im Laufe des Lebens deutlich. Es können wechselnd und unregelmäßig sein: Hydrophthalmus und Glaukom, Angiomatose der Conjunctiva, der Iris und der Chorioidea, Retinaablösung und Opticus-atrophie.

Die frühesten Symptome der intrakraniellen Veränderungen entwickeln sich im ersten Lebensjahr in 50 % der Fälle und präsentieren sich häufig (80 %) als Epilepsie. Ebenso symptomatisch sind Hemiplegien mit Hypo- und Hypertrophie des paretischen Gliedes, als auch psy-

chische Störungen mit Schizophrenie und geistigem Rückstand in 60 % der Fälle.

Röntgenologisch sind am Gehirn besonders im occipitalen Rindenbereich geschlängelte, kalkdichte Verschattungen nachweisbar, die angiomatös veränderten, sekundär obliterierenden und verkalkenden Piagefäßen entsprechen. Die Verkalkungsherde treten erst nach dem 5. Lebensjahr in Erscheinung.

v. Hippel - Lindau - Syndrom

(Angiomatosis retino - cerebellosa)

Dieses seltene Syndrom ist wahrscheinlich ein unregelmäßig autosomal-dominantes Erbkleinrücken und äußert sich als angeborene angioblastische Mißbildung mit Angiomatose der Retina und des Kleinhirns oder der Medulla, Hautangiome (Naevus flammeus lateralis) und in einigen Fällen Angiome im Rückenmark oder Epididymidis.

Die Symptome sind Sehstörungen bis zur Blindheit und Kleinhirn- und Hirndruckerscheinungen. Die Hautsymptome spielen gewöhnlich eine untergeordnete Rolle, können aber ein wesentlicher Hinweis sein bei der Diagnostik der tiefsitzenden angiomatösen Veränderungen.

Therapie

Zur Therapie der Gefäßnaevi stehen die unterschiedlichsten Verfahren zur Verfügung. Ihre Anwendung hängt im einzelnen Fall von Art, Lokalisation und Ausdehnung des Naevus ab, als auch von einer möglichen Vorschädigung durch frühere Behandlung. Auch das Alter des Patienten und der gewünschte Behandlungserfolg ist bei der Auswahl der Methode zu berücksichtigen. Eine generelle Empfehlung kann also nicht gegeben werden.

Am gebräuchlichsten sind physikalische Verfahren, aber auch chemische und chirurgische kommen zur Anwendung. Ebenso sind Kombinationen von unterschiedlichen Methoden möglich.

Die Technik der Therapie ist für beide Gruppen der Naevi teleangiectatici prinzipiell gleich, da es sich bei beiden Formen um morphologisch gleichartige, umschriebene Kapillarektasien handelt. Bezüglich der Naevi teleangiectatici mediales ist überhaupt nach der Notwendigkeit einer Therapie zu fragen, da diese sich durch häufige Spontaninvolution auszeichnen. Vielleicht ist es aber trotzdem zweckmäßig, einen "therapeutischen Anstoß" (Schirren) zu geben, der die Rückbildung auslöst oder beschleunigt.

Im Zusammenhang mit dieser Frage zeigt sich auch, daß die ungenügend scharfe Zweiteilung zwischen den medianen und den lateralen, fakultativ mit Mißbildungen vergesellschafteten Naevi teleangiectatici in der Literatur zu den unterschiedlichsten Beurteilungen des Behandlungserfolges führt: einerseits wird von hohen Heilungsquoten berichtet, andererseits von schlechten bis völlig ausgebliebenen Erfolgen.

Kryotherapie mit CO₂- Schnee

Nach dieser Methode werden aus CO₂- Gas hergestellte Eisstücke für einige Sekunden auf den zu behandelnden Hautbezirk gepreßt. Zur Abmilderung der Vereisung ist auch die Anwendung eines Kohlesäure-Aceton-Breies eingeführt, der mit Wattestäbchen aufgetragen wird. Die Aufhellung ist meist nur vollständig, kann aber bei kleineren umschriebenen Naevi flammei gute Ergebnisse liefern, kaum jedoch bei Malen größerer Ausdehnung, da keine gleichmäßige Abblassung erreicht werden kann. Oft hinterbleiben buntscheckige Flecken.

Sklerosierung

Die Injektionstherapie mit gefäßverödenden Mitteln, wie 0,5 %igem Aethoxysklerol, ist mit unterschiedlichem Erfolg durchführbar. Bei Naevus flammeus an sichtbaren Körperstellen wie Gesicht und Hals sind Probeinjektionen angezeigt.

Die Sklerosierung ist auch praktizierbar durch Aufbringen von Verödungsmitteln (z.B. Proktokuran) nach Eröffnung der subpapillären Gefäße mit einer Fräse. Hier ist jedoch die Rezidiv- und Keloidbildung häufig.

Indiziert ist die Verödung besonders dann, wenn eine Kontraindikation für Bestrahlungen aller Art (siehe dort) besteht.

Diathermie - Stichelung

Dieses Verfahren empfiehlt sich eher bei Naevus Flammeus mit ausgeprägten Teleangiektasien, wobei die Gefäßreiser mit Hilfe der Elektrodennadel verödet werden. Degos berichtet von teilweise "erstaunlichen Ergebnissen", allerdings sei die Aufhellung häufig nur partiell und unvollständig.

Dermabrasion

Unter der Dermabrasion werden verschiedene Techniken zusammengefaßt:

Die Haut kann mit sterilisiertem Sandpapier oder einem tangential geführten Skalpelli oder der Fräse abgetragen werden. Große Fortschritte sind dank der hochtourigen Rotationsfräse und besseren Kühlmitteln erzielt worden: auf der mit Chloräthylspray oder CO₂-Schnee verhärteten Hautdecke rotieren Sandschleifsteine oder Metallbürsten mit 12-60 000 U/min. Dieses Verfahren kann zur sklerosierenden Abkratzung erweitert werden, wenn nach der Fräsung Kaliumpermanganat oder Chinin-Urethan-Präparate aufgelegt werden.

Eine Variante ist das kaltpkaustische Fräsen nach Haass: beim Fräsen wird der Koagulationseffekt von schwachen Stromstärken ausgenutzt, die von einem Kautstikgerät über die Fräse als differenter Elektrode auf das Arbeitsfeld übertragen werden. Als Vorteile werden ge-

nannt: die Haut wird durch die Koagulation fester und kann besser abgeschliffen werden, die Bildung des Schmierfilms bleibt aus und der Fräskopf greift besser, die Infektionsgefahr wird weiter reduziert und das Gerät arbeitet bei 2-3000 Touren.

Das Hauptanwendungsgebiet der Fräse werden nur die oberflächlichen Naevi sein, denn wenn die Gefäßektasien in eine größere Tiefe reichen, ist ihre vollständige Beseitigung nur unter dem Risiko einer nachfolgenden Narben- und Keloidbildung möglich, was eine unerwünschte kosmetische Verschlechterung mit sich bringt. Auch ist mit einer mehr oder weniger starken Verfärbung des bearbeiteten Hautbezirkes zu rechnen, der eventuell mit der Schleifmethode nach Morrel-Fatio bei gleichzeitigem Ein- von Farbstoffen vorgebeugt werden kann.

Nach Wilkinson bietet sich die Fräsung gerade für Dermabrasionen im Gesichtsbereich an, da hier eine schnelle Regeneration ohne Narbenbildung aufgrund der reichlichen Haar-Fett-Talg-Strukturen (abundance of pilosebaceous structures) gewährleistet ist, solange die Gewebsschleifung nicht zur Subcutis vordringt.

Tätowierung

Die erste Beschreibung dieser Methode, angewendet in der Feuermaltherapie, die durch Pigmenteinbringung in die Haut ihr eine normale, unauffällige Tönung geben soll, erfolgte durch J.B. Brown, B. Cannon und A.J. McDowell im Jahre 1946. Inzwischen ist diese Methode durch die Weiterentwicklung der technischen Geräte und elektronischen Hilfsmittel wesentlich verfeinert worden. H.G. Thomson und A.M. Wright legen umfangreiches Material zur Einschätzung dieser Therapieart vor:

Nach Durchführung einer Reihe von präoperativen Maßnahmen, wie sie im Prinzip auch für andere Therapievorhaben gelten, so z.B. Untersuchung des Naevus auf seine Behandlungsmöglichkeiten, Aufklärung des Patienten bzw. seiner Eltern und Abwarten seiner/ihrer Stellungnahme usw., wird die eigentliche Operation vorbereitet, sofern die Bereitschaft aller Beteiligten (Patient und Arzt) feststeht.

Mit einem Densitometer (Densichron^R) werden die Farbeigenschaften der Haut erfaßt. Es werden verschiedene Positionen im gesunden Hautareal rund um den Naevus auf ihre Farbanteile im Neutral-, Weiß-, Rot-, Grün-, Blau-, Gelbbereich hin untersucht, und aus allen Werten werden für jede Farbe Durchschnittswerte errechnet. Auf Grund dieser Angaben werden ausgesuchte unlösliche Pigmente zusammengestellt und zu einer pastenähnlichen Konsistenz zusammengemischt, die beim Ausmessen mit dem Densitometer die gleichen Durchschnittsfarbanteile aufweisen wie die Patientenhaut.

Mit einer hohtourigen Turbine und einer speziellen Übersetzung für den Nadelkopf werden die Pigmente in die Haut eingebracht, wobei der Nadelkopf kreuzweise und mit

gleichbleibendem Druck über die Haut geführt wird. Dabei kann eine 3-4malige Wiederholung notwendig sein, bis eine homogene Pigmentverteilung erreicht ist. Der abschließende Verband sollte nach Aufbringen einer Antibiotikum enthaltenden Salbe mindestens 10 Tage auf der behandelten Haut belassen werden.

Chirurgische Behandlung

Kleinere Flecken können in einer oder mehreren Sitzungen excidiert und genäht werden. Größere Naevi werden mit Verschiebe- oder Rotationslappen behandelt. In Bezirken, wo es allerdings zu Ektropion und Verziehung kommen kann, wie Nasen-, Oberlippen- oder Nasen-Augenwinkelregion, sind Freihauttransplantate angezeigt.

Indikation zur Plastik ist gegeben, wenn eine konservative Behandlung erfolglos geblieben ist, sich die Kosmetik durch Behandlung des Naevus verschlechterte oder wenn sich der Naevus tuberös umgewandelt hat.

Friederich gibt zur chirurgischen Behandlung von Naevi flammei folgende Items an:

1. Einzeitige "Totalexcision"
Defektdeckung mit Haut aus der "nächsten" Umgebung durch Mobilisation oder Dehnung benachbarter Spendergebiete.
2. "Mehrzeitige, graduelle" Serienexcision.
"Mehrzeitige" Defektdeckung mit Haut aus der nächsten Umgebung durch Mobilisation und Dehnung benachbarter Spendergebiete.

3. "Ein- oder mehrzeitige graduelle" Excision, Defektdeckung durch Haut aus der weiteren Umgebung durch Bildung eines gestielten autologen Nah-, Verschiebe-, Schwenk-, Rotations-, Verlegungs-, Verlagerungs-, Transpositions-Lappens aus benachbarten Spendergebieten.
4. "Einzeitige" Totalexcision und "einzeitige" Verpflanzung eines autoplastischen freien Epidermis-Cutis-Transplantates (Vollhauttransplantat oder Spalthauttransplantat) aus fernliegenden, dem Empfängergebiet in Farbe und Textur entsprechenden Spendergebieten.
5. "Mehrzeitige" Verkleinerung durch "mehrzeitige" Verpflanzung autoplastischer freier Epidermis-Cutis-Transplantate (Vollhaut- oder Spalthauttransplantate) aus fernliegenden, dem Empfängergebiet in Farbe und Textur entsprechenden Spendergebieten.
6. Die unter 4. und 5. aufgeführten Methoden mit nachträglicher nachfolgender Korrektur und Verkleinerung des Transplantates durch "mehrzeitige, graduelle" Serienexcisionen.

Die "ein"- oder "mehrzeitige" Excision - erinnert sei an die "sukzessive, ökonomische" Excision des Basalioms nach Kuta, die bei der "mehrzeitigen graduellen" Excision Modell stand - mit Defektdeckung durch Dehnung oder Verschiebung benachbarter Spendergebiete (1., 2., 3.) kann nur bei besonders gelagerten kleinflächigen Feuermalen eingesetzt werden. Die Ergebnisse weisen den Vorteil auf, daß zur Überwindung des Flächenproblems Haut aus der nächsten Umgebung verschoben werden kann, die in "Farbe und Textur" mit der Haut des Empfängergebietes

ähnlich bzw. nahezu identisch ist. Die Verziehung benachbarter Organe (Augen, Nase, Mundwinkel, Orificium nasi), die Einengung der Funktion, des ästhetischen Eindruckes des Körperbildes überhaupt, darf selbstverständlich nicht erfolgen. Das gilt für die Planung der Schnittführung, für das zu erwartende postoperative Narrenbild und für den postoperativen Gesamteindruck des Integuments in Körperabschnitten, in denen die Operation abläuft.

Das Ermessen des Operateurs, welcher Operationsmethode im Einzelfall der Vorzug gegeben werden muß, wird durch die genannten Vorstellungen beeinflusst. Technische Grundregeln (subtile Blutstillung, atraumatische Naht, gut sitzender Verband, postoperatives Sprechverbot, postoperative flüssige Ernährung und Ruhigstellung, zeitweiliges Rauchverbot) müssen eingehalten werden. Die Anforderungen, die an das gesamte Team, besonders an das postoperativ eingesetzte Pflegepersonal gestellt werden müssen, sind beträchtlich.

Ob im Einzelfall der Verlagerung gestielter Lappen (1., 2., 3.) oder der Verpflanzung von Epidermis-Cutis-Transplantaten bzw. Spalthauttransplantaten (4., 5.) bzw. der Kombination beider Methoden oder endlich der Transplantation von Epidermis-Cutis-Transplantaten mit nachfolgender Serienexcision (6.) dieser Transplantate der Vorzug gegeben wird, entscheidet der Operierende im Einzelfall. Die erwünschte Radikalität des Eingriffes, kontrollierbar durch das postoperative Bild, bestimmen sein Handeln in gleicher Weise, wie der Wunsch nach einem neu gebildeten Körperbild bei Erhaltung von Form und Funktion des Körperabschnittes, in der die Operation abläuft. Bei der Verpflanzung von Vollhauttransplantaten darf nicht übersehen werden, daß diese dem Gesetz der "Donor-

dominanz" unterliegen. Vollhauttransplantate behalten zeitlebens die Eigenschaften der Spenderstellen nach Verlegung an die Empfängerstelle. Das gilt für die Epidermisstruktur und die Hautoberflächenstruktur, die Pigmentation, die Faserstruktur und ihre Anordnung, die Gefäßstruktur, die Fettgewebsstruktur, Richtung, Farbe, physikalische Eigenschaften der Haare, Talg- und Schweißdrüsen. Ein Teil dieser Problematik wird durch Einsatz des Spalthauttransplantates umgangen, nicht immer zu Gunsten des postoperativen Körperbildes. In der Praxis kann dies bedeuten, daß durch das Transplantat an die Stelle eines "roten" Flecks im Gesicht ein "weißer" Fleck verlegt würde, der sich scharf und unerbittlich vom "roten" Restnaevus oder der Haut der Umgebung abhebt. Bestehende Farbkontraste können so optisch vertieft werden. Das Bild des "Clowns" mit "rotem Gesicht und weißer Nase" - es stammt aus der Kritik der operativen Rhinophymtherapie mittels Verpflanzung von Freihauttransplantaten - ist hier am Platze. Zur Verpflanzung kommen ja Transplantate aus Spenderstellen, die außerhalb des Gesichtes gelegen sind, die zwar in Farbe und Textur der Haut des Gesichtes ähnlich aber nie identisch sind. Transplantate aus der Retroauriculärgegend und Supraklavikulargegend bieten sich damit an. In einer Zeit, in der Badekleidung immer kleiner wird, auf der anderen Seite die Freikörperkultur immer mehr Anhänger gewinnt, kann die Auswahl der Spenderstellen zum Problem werden, da Narben, wenigstens am Ort der Entnahme des Vollhauttransplantates, unvermeidlich sind.

Strahlentherapie

Unter diesen Oberbegriff fallen zum einen

die Curie-Therapie mit alpha- oder beta-
Strahlen aussendenden Substanzen,

zum anderen

die Röntgenstrahlentherapie.

Die Strahlen bringen die ektatischen Gefäße durch morphologische und funktionelle Veränderungen in einzelnen Zellen zur Rückbildung. Entscheidend ist die jeweilige Strahlenempfindlichkeit der Zelle, die abhängig ist vom Gewebezelltyp als auch vom jeweiligen Lebens- und Teilungsstadium einer Zelle. Die allgemeinen morphologischen Veränderungen sind am besten im Laufe eines Zellzyklus zwischen Ruhestadium, Teilung, Ruhe usw. zu registrieren. Unter der Strahlenwirkung nimmt die Mitoserate ab, Chromosomen weisen andersartige Strukturen auf, funktionell kommt es in der Chromosomenbewegung zu Aberrationen oder sie sind bewegungsunfähig. Das Cytoplasma ist ebenfalls geschädigt und scheint auch einen rückwirkenden Einfluß auf die Zellkernveränderungen zu haben. Desweiteren ist die Zellmembranpermeabilität gesteigert, was Veränderungen im Stoffaustausch zur Folge hat.

Überstarke Dosen führen zu Strahlenfolgezuständen, die sich am häufigsten in Pigmentverschiebungen äußern, manchmal provozieren sie strahlenbedingte Teleangiectasien und Atrophie der Haut. Eine ausgeprägte Poikilodermie ist aber kosmetisch sehr viel ungünstiger als ein unbehandelter Naevus flammeus. Durch die Strahlentherapie ist in der Regel nur eine Abblassung der persistierenden Feuermäler zu erzielen, mit der auch viele Pati-

enten schon zufrieden sind. Ein völliges Verschwinden sollte nicht mit überhohen Dosen erzwungen werden.

Eine Kontraindikation für Bestrahlungen kann sich aus der Lokalisation des Naevus ergeben, sofern er sich in der Nähe endokriner Organe, der Gonaden, der Mammae, der Augen, der Epiphysenfugen, der Fontanellen oder der Zahnanlagen befindet. Teilweise ist ein Schutz der gefährdeten Organe möglich, z.B. Abdecken der Augen mit Bleiplatten, er ist aber zu oft nur unvollständig.

Als Zeitpunkt des Therapiebeginns wird überwiegend der frühestmögliche empfohlen, da so die besten Ergebnisse zu erzielen seien. Bei medianen Naevi teleangiectatici sollte man sich wegen der Möglichkeit einer Spontanrückbildung abwartend verhalten. Graciansky bezweifelt allerdings die Erfolgsgarantie durch frühestmöglichen Beginn der Behandlung (hier speziell Grenzstrahlen) und empfiehlt, "die ehemals empfohlene Bestrahlung bei den Säuglingen zurückzustellen, um sie unter besseren Bedingungen bei Personen anzuwenden, die sich selbst der Sache bewußt sind und deren Krankheitsveränderungen unverändert fortbestehen."

Röntgenstrahlen

Zur Anwendung kommen hier Weichstrahlen und Grenzstrahlen. Erstere entstehen bei Röhrenspannungen von 13-50 kV und die Grenzstrahlen bei 4-12 kV in besonderen berylliumgefensterten Röhren. Die extrem weichen Grenzstrahlen sind nur in der Lage, unmittelbar subepidermal gelegene Veränderungen zu erreichen.

Der Vorteil der Röntgenbestrahlung liegt in der gleichmäßigen Erfassung des Herdes, was allerdings bei sehr großflächigen Naevi und vorgegebenen Fokus-Herdabstand seine Grenzen findet. Eine Bestrahlung in mehreren Feldern liefert immer ungleichmäßige Aufhellung.

Welche Vorgänge im einzelnen zur Abblassung führen, ob nur die Beeinflussung der Gefäße oder ob noch andere Mechanismen eine Rolle spielen, ist unbekannt. Nach Proppé, von Schirren aber bestritten, soll die Auffälligkeit des Feuermals durch eine strahleninduzierte Hyperkeratose abgeschwächt werden.

Die heute übliche Applikation erfolgt in Einzeldosen von 400-500 r in 4-6 wöchigem Abstand bis zu einer Höchstgesamtdosis von 6-8000 r (Dermopan 10 kV). Diese nur allgemeinen Richtwerte können in der Höhe der Einzeldosen, Gesamtdosen und ihrer Fraktionierung je nach Bedarf variiert werden. Dabei sollten individuelle Voraussetzungen wie Lokalisation und Größe des Mals, Alter und Empfindlichkeit des Patienten, die sich durch die Stärke der Bestrahlungsreaktion äußert, beachtet werden. Bei Bestrahlung des Rumpfes oder der Extremitäten ist eher mit einer Spätveränderung zu rechnen, als bei Bestrahlung des Gesichts mit der gleichen Dosis.

Curietherapie

Als Substanzen kommen in Frage alpha- oder beta-Strahlen aussendende Stoffe, die in flüssiger Lösung oder auf Trägerplatten aufgebracht angewendet werden und somit eine

einfache Handhabung bieten. Praktische Bedeutung erlangt dies, wenn man bei Kleinstkindern wegen ihrer Fixierung vor ein Gerät von einer Röntgenbestrahlung absehen muß.

Thorium X als Salbe, Lack oder in Alkohol gelöst erhältlich, ist ein Isotop des Radiums mit dem Atomgewicht 224. Die Halbwertszeit beträgt nur 3,64 Tage und der Zerfall geht u.a. über das radioaktive Edelgas Thoron zum inaktiven Blei unter Aussendung von alpha-Strahlen mit Anteilen von beta- und gamma-Strahlen. Der therapeutische Effekt kommt nach Kossel nicht den alpha-Strahlen zu, sondern den beta-Strahlen. Die Vorteile der Thorium X Therapie wie einfache Applikation und gezielte Herdbehandlung treten gegenüber den Nachteilen wie Unsicherheit der Dosierung, Belastung durch unkontrollierbare gamma-Strahlen, ungleichmäßige Dosisverteilung und Kontamination der Umgebung in den Hintergrund.

Vorgezogen wird deswegen die reine beta-Strahlung von Strontium 90 und Yttrium 90, wobei sich gerade die Y^{90} folie als besonders geeignet in der Feuermaltherapie erwiesen hat.

Auch der beta-strahlende Phosphor 32 ist in Verwendung. Er wird in geschmeidigen Polyvinylplatten unmittelbar auf den Naevus aufgebracht mit Gesamtdosen von 6-9000 rad verteilt in einem Zeitraum von 6-12 Monaten.

II. Eigene Untersuchungen

A. Problemstellung, Methodik, Fremde Untersuchungen

Allgemein wird auf die unbefriedigenden Erfolge bei der Feuermaltherapie hingewiesen, gleichgültig welche Methoden der Behandlung auch gewählt werden. Die Aufgabe der vorliegenden Arbeit ist es nun, die Behandlungserfolge an Patienten, die zwischen 1950 und 1970 an der Dermatologischen Klinik Marburg strahlentherapeutisch behandelt wurden, zu untersuchen.

Dabei sollen insbesondere die Leistungsfähigkeit der Röntgenbestrahlung und der Thorium-X-Behandlung, die Relation zwischen Therapieergebnis und verabfolgter Dosis, die Beziehung des Behandlungserfolges zum Alter des Patienten, in dem die Therapie einsetzte, und zur Lokalisation des Naevus aufgezeigt werden. Außerdem werden noch statistische Angaben zur Verteilung des Naevus flammeus auf die Geschlechter und zur Lokalisation auf der Körperoberfläche gemacht.

Das Krankengut umfaßt 84 Patienten mit Naevus flammeus, die anhand von Karteikarten ermittelt wurden und die in der Zeit von 1950-70 in strahlentherapeutischer Behandlung waren. Auf die schriftliche Einbestellung zur Nachuntersuchung erschienen 32 Patienten. Die Befunde wurden schriftlich festgehalten und die Patienten befragt, ob sie sich zwischenzeitlich einer Weiterbehandlung außerhalb der Dermatologischen Klinik Marburg unterzogen hätten. Dies traf nur in einem Fall zu, hatte aber keine Bedeutung für die weiteren Auswertungen.

Desweiteren wurden Farbdias von jedem Patienten im Anschluß an die Nachuntersuchung angefertigt, so daß die heutigen Befunde auch als Bildmaterial vorliegen. Teilweise konnten sie mit Fotos aus der Zeit vor Therapiebeginn verglichen werden, dies allerdings nur in 1/4 der Fälle.

Die Auswertung geschieht unter Zuhilfenahme von Karteikarten und Krankengeschichten, aus denen sowohl die erste Befundaufnahme und Diagnose als auch Art, Dauer und Verlauf der Therapie hervorgeht.

Fremde Untersuchungen, die eine gleiche bzw. ähnliche Fragestellung wie diese Arbeit haben, wurden gemacht von C. Veltman (1968) und G. Schieferstein (1970), der allerdings Hämangiome (Blutschwämmchen) nach gleichartigen Gesichtspunkten untersuchte.

B. Art des Patientengutes

1. Umfang des Krankengutes

Die Zahl der untersuchten Patienten beträgt 32. Davon wurden 27 behandelt, und zwar mit

Grenzstrahlen 15

Thorium-X-Lack 8

Hinzu kommen 4 Patienten, die einer kombinierten Therapie ausgesetzt waren:

3 Patienten wurden mit Grenzstrahlen und Th X behandelt,

1 Patient mit Grenzstrahlen, Th X und CO₂-Schnee.

Nicht therapiert wurden 5 Patienten, wobei es sich überwiegend (4) um durchschnittlich 8-jährige Kinder handelt, bei denen man eine mögliche Spontanrückbildung des Naevus teleangiectaticus abwarten will. Ein 63-jähriger Patient ist früher nie wegen des Feuermals in Behandlung gewesen und erscheint jetzt zur Excision einiger angiofibrotischer Knoten in der Klinik, da sich der Naevus flammeus des Gesichts stark tuberös umgewandelt hat.

2. Art der nachuntersuchten Naevi

	behandelt	unbehandelt
Naevi teleangiect. mediales	6 (= 17,6%)	1 (= 3,5%)
Naevi teleangiect. laterales	23 (= 67,4%)	4 (= 11,5%)

Die Nachuntersuchung umfaßt insgesamt 34 Naevi bei 32 Patienten, da in zwei Fällen ein medialer Naevus mit einem lateralen verknüpft ist. Die behandelten medialen Feuermale gliedern sich auf in 4 Naevi des Nackens und zwei Naevi des Kinnes und der Oberlippe. Der unbehandelte Naevus befindet sich V-förmig in der Stirnmitte. Eine ausführliche Übersicht der Naevuslokalisation wird unten gegeben.

Unter den 23 lateralen Naevi befinden sich 2 M. Klippel-Trénaunay und 1 M. Sturge-Weber.

3. Zeitlicher Abschluß der Therapiearten

Die Tabelle 1 - siehe nächstfolgende Seite - zeigt die Anzahl der Patienten in den einzelnen Therapiearten zum Zeitpunkt der Therapiebeendigung. Es läßt sich daraus der jeweilige Zeitraum der Nachbeobachtung seit Behandlungsabschluß ersehen. Der zugehörige Behandlungsbeginn liegt in der Regel 1-3 Jahre vorher. Für die kombinierten Behandlungen ergeben sich jedoch größere Abstände zwischen Therapiebeginn und -abschluß. In einem Fall beispielsweise liegen zwischen einer anfänglichen Röntgenbestrahlung und einer späteren Th-X-Behandlung 16 Jahre. Als Therapieende wird das Jahr der letzten Behandlung angenommen, auch wenn eine andere Therapiemethode lange Zeit vorher abgeschlossen war. Da hier auch die Frage nach Spätfolgezuständen gestellt werden soll, ist der Termin der letzten Behandlung, die die Ursache eines Folgezustandes

Tabelle 1: Übersicht über den zeitlichen Abschluß der Patientenbehandlung in den verschiedenen Therapiearten

Jahr	Thorium X	Grenzstrahlen	Kombinierte Therapie
1950		1	
51			
52			
53			
54			
55			
56		2	
57		2	
58			
59		2	
1960		1	
61	1	1	
62		4	
63			1
64		1	
65		1	
66	1		1
67	6		2
68			
69			
1970			

Zahlenangaben = Patientenzahl

sein könnte, entscheidend. Aus diesem Grunde wurden die Patienten bei ihrem Erscheinen auch gefragt, ob sie nicht anderswo zwischenzeitlich in Behandlung waren, um sicherzugehen, daß alle Angaben der Krankengeschichten bezüglich des Therapieverlaufes aussagegültig bleiben.

Wie die Tabelle zeigt, liegen die Nachbeobachtungszeiträume der Th-X-Therapie zwischen 8 und 14 Jahren, im Durchschnitt bei 9 Jahren.

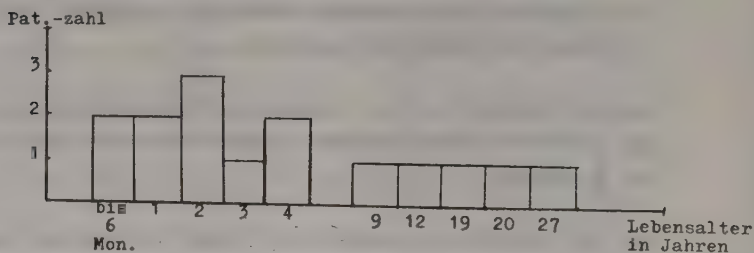
Für die Grenzstrahlbehandlung liegen die Zeiten zwischen 10 und 25 Jahren mit einem Durchschnitt von 15,5 Jahren, bei den kombinierten Behandlungen zwischen 8 und 12 Jahren mit 9 Jahren Durchschnitt.

Abb. 1 zeigt unabhängig vom Jahr, in dem die Behandlung einsetzte, den Therapiebeginn in Relation zum Lebensalter des Patienten. Das erste Lebensjahr wurde unterteilt in einen Abschnitt bis zum 6. Lebensmonat und in einen zweiten bis zur Vollendung des 1. Lebensjahres. Diese Aufteilung ist angezeigt, da sehr früher Therapiebeginn möglicherweise deutlich bessere Behandlungsergebnisse erbringt.

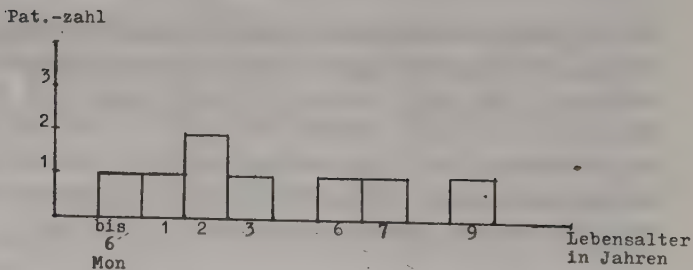
Abb. 1

Übersicht über Anzahl und Alter der Patienten zum Zeitpunkt
des Therapiebeginns

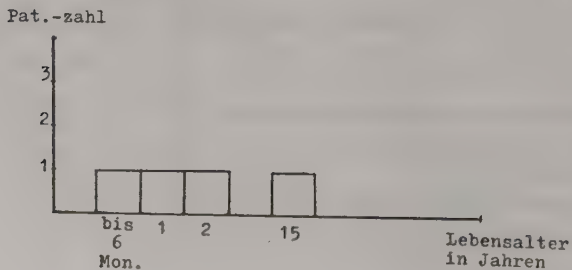
Grenzstrahlen:



Thorium X:



Komb. Therapie:



C. Auswertung

1. Statistische Verteilung und Lokalisation der Naevi

Die Geschlechterverteilung ergibt nach Aufschlüsselung in mediale und laterale Naevi flammei

<u>med.:</u>	♀	:	♂
	5	:	2
	= 71,4 %	:	28,6 %
<u>lat.:</u>	♀	:	♂
	19	:	8
	= 70,3 %	:	29,7 %

Da es sich nicht um Befunderhebungen an Neugeborenen handelt, kann man aus der ungleichen Verteilung nicht zwingend auf eine stärkere Prädisposition des weiblichen Geschlechts für Naevus flammeus schließen. Da die Eltern in der Regel ihre Kinder zur Behandlung in die Klinik bringen und damit schon die entscheidende Auswahl für die Erfassung der Krankheitsfälle treffen, ist es z.B. denkbar, daß kosmetische Veränderungen bei einem Mädchen die Eltern eher zu einem Gang zum Arzt bewegen als bei einem Jungen in gleicher Situation. Wie bedeutungsvoll dieser Selektionsmechanismus nun in der Praxis ist, ist nicht abzuschätzen. Vergleiche mit diesbezüglichen Angaben in der Literatur (Schnyder, Veltman) zeigen, daß die Zahlenwerte sich überwiegend in der gleichen Größenordnung bewegen, so daß ihre Gültigkeit gesichert scheint.

Die Verteilung auf die Körperhälften zeigt ein Verhältnis von

ventral	:	dorsal	wie
73 %	:	27 %	und
rechts	:	links	wie
51 %	:	49 %	

was einer ziemlich gleichmäßigen Verteilung auf die rechte und linke Körperhälfte entspricht.

Die deutlich stärkere Ausbreitung der Naevi flammei auf der ventralen Körperseite erklärt sich durch die übergewichtige Konzentration auf die Gesichtsregion (s.u.).

Die Verteilung der lateralen Naevi flammei auf die verschiedenen Körperregionen ergibt folgende prozentuale Aufteilung (auf ganze Zahlen gerundet):

Kopf	49 %
Hals/Nacken	21 %
Rumpf	12 %
Extremitäten oben	11 %
unten	7 %

Der Naevus flammeus zeigt eine überwiegende Ausbreitung in der Kopfregion. Hier ergibt sich bei differenzierter Betrachtungsweise eine Verteilung in Prozent:

Augenlider	8 %
Kinn	8 %
Lippen	16 %
Nase	13 %
Schläfe	5 %
Stirn	16 %
Wange	34 %

Zur vorstehenden Aufteilung ist festzustellen, daß großflächige Naevi, die sich über mehrere der angeführten Regionen erstrecken, sich also nicht an die mehr oder weniger willkürlich gesetzte Unterteilung halten, aufgeteilt und den jeweiligen Arealen zugeordnet werden. Feuermale der Stirn und der Schläfe zeigten in 3 Fällen eine erhebliche Ausbreitung bis in die behaarte Kopfregion des Scheitelbeines, stellten hier aber kein kosmetisches Problem dar.

In 7 Fällen legt die flächenhafte Ausbreitung und die scharfe Begrenzung des Naevus eine deutliche Beziehung zu den Trigemino-innervationsgebieten nahe. Es ergibt sich eine Verteilung

für das Dermatom des

V ₁	von 54 %
V ₂	von 36 %
V ₃	von 10 %

Dabei ist die Naevusausbreitung nicht auf ein Innervationsgebiet streng begrenzt, sondern häufig zeigte sich eine zusammenhängende Erstreckung auf V₁ und V₂ (in 4 Fällen), zweimal V₁ und einmal V₃. Die gleichzeitige Lokalisation auf V₂ und V₃ bzw. auf V₁ und V₃ erschien in keinem Fall.

2. Beurteilung der Befunde

Es ist schwierig, pathologische Veränderungen bzw. ihren Zustand nach erfolgter Therapie, die im wesentlichen ein ästhetisches Problem darstellen, nach kosmetischen Gesichtspunkten klassifizieren zu wollen. Deswegen ist es notwendig, verbindliche Kriterien aufzustellen, um die Ergebnisse so objektiv wie möglich zu halten und jederzeit reproduzierbar zu machen. Nachstehende Kriterien sind in Anlehnung an Schieferstein aufgestellt:

<u>Ergebnis</u>	<u>Kriterium</u>
sehr gut	Abheilung: Ehemaliger Sitz des Naevus nicht mehr oder nur bei geringem Augenabstand sichtbar, 1-2 feinste Teleangiektasien, aber keine fleckartige Verfärbung sichtbar.
gut	Ganz dezente Pigmentverschiebungen, wenige feinste Teleangiektasien, zarte Oberflächenatrophie
befriedigend	Geringgradige oberflächliche Atrophie, Pigmentverschiebung, Aufhellung soweit, daß nur geringfügiger Unterschied zur normalen Hautfarbe sichtbar.

unbefriedigend,
schlecht

Deutliche Pigmentverschiebung,
Sklerosierung oder Atrophie (narbig)
der Haut, nur geringfügige Abblassung,
zahlreiche Teleangiektasien.

Bei der Beurteilung der Naevi spielen zum einen das derzeitige Erscheinungsbild des Males (kosmetische Auffälligkeit durch Farbgebung und Flächenausdehnung), zum anderen Spätveränderungen durch die erfolgte Therapie (z.B. Röntgenatrophie, Pigmentierung) eine Rolle. Dabei ist der jeweils "schlechteste" Befund ausschlaggebend für die Einordnung des Naevus. Wenn ein Feuermal gut abgeblaßt ist, dies aber mit einer starken Atrophie der Haut erkaufte wurde, ist der Gesamterfolg schlecht. Genauso ist von einem unbefriedigenden Ergebnis zu sprechen, wenn unbedeutende oder fehlende Folgezustände einhergehen mit einem aufgehellten Feuermal, das sich aber trotzdem von der Umgebung farblich stark abhebt. Von guten Ergebnissen ist nur zu sprechen, wenn die Kosmetik einwandfrei und die Folgezustände gering sind im Sinne der genannten Kriterien.

a) Allgemeine Ergebnisse

Zunächst seien allgemeine Angaben gemacht zu den Ergebnissen, die nur behandelte und unbehandelte Patienten unterscheiden. Es wird also weder nach Therapieart und -dauer noch nach Art des Naevus (medial, lateral) differenziert. Hieraus läßt sich schon übersichtsweise das Leistungsvermögen der heutigen Therapie einschätzen.

Tab. 2: Behandelte Patienten: 27

Ergebnis	Pat.Zahl	proz.Anteil
sehr gut	1	3,7 %
gut	3	11,1 %
befriedigend	3	11,1 %
schlecht	20	74,1 %

Tab. 3: Unbehandelte Patienten: 5

jetziger Zustand	Pat.-Zahl	proz. Anteil
unverändert	4	80 %
verschlechtert	1	20 %
verbessert	-	-

Wie aus Tab. 2 ersichtlich, weisen ca. 3/4 der behandelten Patienten schlechte Ergebnisse auf, d.h. durch die Behandlung ist der Krankheitszustand keinesfalls verbessert, eher verschlechtert worden. Demgegenüber stehen ca. 25 % der Fälle, in denen die Behandlung zumindest eine Wirkung gezeigt hat, in 3,7 % sogar mit sehr gutem Erfolg.

Da nun mediane Feuermale sich durch eine bessere Therapieansprechbarkeit (vgl. auch unten) und durch Neigung zur Spontanrückbildung auszeichnen, ist es angezeigt, im weiteren die Therapieergebnisse nach lateralen und medianen Naevi teleangiectatici zu unterscheiden, um Verzerrungen und Beschönigungen der Aussage zu vermeiden.

b) Abhängigkeit des Behandlungserfolges von Naevus- und Therapieart

Alle medianen Feuermale wurden mit Grenzstrahlen behandelt, ein Feuermal außerdem mit Thorium-X-Lack. Es handelt sich um 4 Unna-Naevi und 2 mediane Naevi des Kinns und der Oberlippe.

Tab. 4:

Ergebnis	Grenzstrahlen	Grenzstr. + Thor. X
sehr gut	-	-
gut	2 (Nacken, Kinn) = 33,3%	-
befriedigend	1 (Nacken) = 16,7%	-
schlecht	2 (Nacken, Oberlippe) = 33,3%	1 (Nacken) = 16,7%

Die Tab. 4 zeigt, daß die Hälfte der medianen Feuermale mit Erfolg behandelt wurden. Die Lokalisation des Naevus hat jedoch keinen Einfluß auf das Therapieergebnis, wie am Beispiel der Unna-Nacken-Naevi zu zeigen ist: Die Behandlungserfolge verteilen sich von "gut" über "befriedigend" bis "schlecht" fast über das gesamte Ergebnisspektrum.

Im Vergleich dazu zeigt Tab. 5 die Erfolgsquoten in der Behandlung lateraler Feuermale, wobei die verschiedenen Therapiearten schon berücksichtigt wurden.

Tab. 5:

Ergebnis	Grenzstrahlen	Thor. X	Komb. Therapie
sehr gut	1 (= 4,3 %)	-	-
gut	1 (= 4,3 %)	-	-
befriedigend	2 (= 8,6 %)	-	1 (= 4,3 %)
schlecht	7 (=30,6 %)	8 (=34,6 %)	3 (=13,3 %)

Prozentual umgerechnet zeigen die lateralen Naevi flammeei deutlich schlechtere Heilungsergebnisse als die medianen, nämlich 78 % schlechte Ergebnisse bei den lateralen gegenüber 50 % therapieresistenter medianer Feuermale. Mit Sicherheit handelt es sich bei letzteren um persistierende Feuermale, da 4 Patienten erst mit dem 9., 19., 20. bzw. 27. Lebensjahr zur Behandlung kamen. Nur 2 wurden schon im 1. Lebensjahr bestrahlt und hatten so die Chance, therapeutischen Nutzen aus einer Spontaninvolution zu ziehen. Trotzdem zeigen 50 % sichtbare Ansprechbarkeit auf Bestrahlung gegenüber 22 % der lateralen Feuermale, die auf Behandlung reagierten.

c) Beziehung Behandlungserfolg - Naevuslokalisation

Hier sollen nur die 23 lateralen Feuermale untersucht werden, da oben schon auf die Beziehung Therapieansprechbarkeit und Lokalisation der medianen Naevi eingegangen wurde.

Tab. 6:

Ergebnis	Kopf	Hals	Rumpf	Extremitäten	
				oben	unten
sehr gut	1 (= 4,3%)	-	-	-	-
gut	-	-	-	1 (=4,3%)	-
befriedigend	-	2 (=8,6%)	1 (=4,3%)	-	-
schlecht	14 (=61,3%)	-	-	2 (=8,6%)	2 (=8,6%)

Die therapeutischen Erfolge sind so gleichmäßig verteilt, daß eine feststellbare einseitige Erfolgsquote in Abhängigkeit von der Naevuslokalisation nicht offenkundig wird. Guten und sehr guten Ergebnissen stehen stets schlechte Ergebnisse gegenüber. Ebenso kann hier die von Veltman beobachtete Erscheinung, daß Naevi flammei des Rumpfes und der Extremitäten eher auf Behandlung antworten und eine Milderung des Farbtones aufweisen als Naevi des Kopf-Hals-Bereiches, nicht bestätigt werden.

d) Beziehung Behandlungserfolg - Patientenalter bei Therapiebeginn

In der Tabelle 7 sind die Patienten mit Naevus flammeus lateralis unter Angabe ihrer Anzahl und des Lebensjahres bzw. -monats, in dem ihre Behandlung einsetzte, dem jeweiligen Erfolgskriterium (vertikal) und der Therapieart (horizontal) zugeordnet.

Aus der Tabelle läßt sich ersehen, daß Patienten, die schon früh, d.h. im 1. oder 2. Lebensjahr behandelt wurden, in allen vier Ergebnisspalten zu finden sind. Daraus läßt sich folgern, daß frühestmöglicher Therapiebeginn keine sichere Garantie für gute Behandlungserfolge sein kann. Demgegenüber konzentrieren sich die Patienten mit Spätbehandlung (vom 3.-34. Lebensjahr) in der Gruppe der schlechten Ergebnisse, bis auf eine Ausnahme: ein 19-jähriger Patient wurde mit befriedigendem Erfolg röntgenbestrahlt. Die Thorium-X-Behandlung hat in

Tab. 74

ERGEBNIS	GRENZSTRAHLEN		THORIUM X		KOMB. THERAPIE	
	Pat.-Anzahl	Lebensjahre	Pat.-Anzahl	Lebensjahre	Pat.-Anzahl	Lebensjahre
sehr gut	1	1	--	--	--	--
gut	1	2	--	--	--	--
befriedigend	2	19	--	--	1	2 Grenzstr. 3 Th X 5 CO ₂
schlecht	1	bis 6 Mon.	1	bis 6 Mon.	1	bis 6 Mon. Grenzst. 6 Th X
	2	2	1	1		
	1	3	2	2	1	1 Grenzstr. 7 Th X
	2	4	1	3		
	1	12	1	6	1	15 Grenzstr. 34 Th X
			1	9		

keinem Fall positive Ergebnisse gezeigt, gleichgültig, welcher Altersstufe die Patienten auch angehörten. Es läßt sich also nicht ablesen, ob sich die gleiche Tendenz wie in der Grenzstrahlbehandlung abgezeichnet hätte, daß nämlich gute therapeutische Effekte eher bei Frühbehandlungen zu erreichen sind.

Unter dieser Einschränkung und dem Hinweis, daß die geringe Anzahl der untersuchten Patienten keine definitive Aussage zuläßt, ist doch festzustellen, daß eine früh einsetzende Therapie größere Erfolgsaussichten hat als eine Spätbehandlung.

e) Abhängigkeit des Behandlungserfolges von der verabreichten Dosis

Allgemein gilt, daß das Ausmaß der strahlenbiologischen Reaktion eine Funktion der verabreichten Dosis ist. Die Strahlenreaktion schließt sowohl den therapeutischen Effekt als auch unerwünschte Strahlenfolgezustände ein. Je höher die eingesetzte Dosis ist, umso eher ist mit Strahlenfolgezuständen zu rechnen, umgekehrt zeigen geringe Dosen entsprechend schwache Auswirkungen. Bei jedem Behandlungsversuch muß also ein optimales Mittelmaß zwischen angestrebten Heilungserfolg und möglichst geringen Folgezuständen erreicht werden.

Aber nicht nur die Gesamtdosis bestimmt die strahlenbiologische Reaktion, sondern "neben den individuellen und örtlichen Sensibilitätsunterschieden ist die Hautreaktion abhängig von der Feldgröße, der Strahlenqualität, dem Focusabstand, der Dosisleistung und dem Grad der Fraktionierung." (Gärtner) Wenn die technischen Größen, wie Feldgröße, Strahlenqualität usw., bei allen Patienten konstant gehalten werden, kann eine direkte Beziehung Therapieerfolg - verabreichte Gesamtdosis hergestellt werden. Individuelle und örtliche Sensibilitätsunterschiede gehen sicherlich auch in die strahlenbiologische

Reaktion mit ein, sind aber keine objektiv meßbaren Größen und gehen bei der statistischen Erfassung einer größeren Anzahl von Patienten (als Einzelphänomen) in der Herausbildung eines Durchschnittswertes auf.

Die Grenzstrahlbehandlung (12 kV, 20 mA) erfolgte mit einem FHA von 10-20 cm, die Einzeldosen lagen zwischen 500-1000 r. Diese sich im wesentlichen in der gleichen Größenordnung bewegenden Werte erlauben die Herstellung einer Abhängigkeit des Therapieergebnisses allein von der Gesamtdosis. Näheres zeigt Tab. 8.

Für die Thorium-X-Behandlung erübrigt es sich, eine Tabelle aufzustellen. Es gab zwar auch hier Unterschiede in der Gesamtdosis (= Anzahl der Pinselfungen) unter sonst gleichen Bedingungen (z.B. Einzeldosis stets 1000 e.s.E./cm³), aber es wurden nur schlechte Ergebnisse erzielt, so daß keine erkennbare Abhängigkeit von der Gesamtdosis festgestellt werden kann.

Zu den Ergebnissen der kombinierten Therapie läßt sich keine Aussage machen, da durch das Einwirken verschiedener Therapiearten keine Zuordnung des Ergebnisses zu einer bestimmten Behandlungsart und damit ihrer Gesamtdosis gemacht werden kann.

In Tabelle 8 sind laterale und mediane Feuermale aufgeführt. Die vier medianen Naevi sind durch römische Ziffern besonders gekennzeichnet, da sie sich gegenüber den lateralen durch eine bessere Therapieansprechbarkeit auszeichnen (s.o.) und daher abzutrennen sind.

Die Tabelle zeigt eine gleichmäßige Ergebnisverteilung auf alle Dosisleistungen und keine einseitige Konzentration in einem bestimmten Bereich. Es ist keine Abhängigkeit guter Ergebnisse von einer bestimmten Dosis feststellbar.

Tab. 8: Ergebnisse der Grenzstrahlenbehandlung in Abhängigkeit
von der verabreichten Gesamtdosis

Ergebnis	Gesamtdosis in r									
	bis 500	1000	1500	2000	2500	3000	3500	4000	4500	über 5000
sehr gut						1				
gut			I		1	I				
befriedi- gend		1					1			
schlecht		I	2		I	1		2	1	1

Zahlenangaben = Patientenzahl
arab. Ziffern = Naevus telangiect. lateralis
röm. Ziffern = Naevus telangiect. medialis

D. Zusammenfassung

Von 84 in der Zeit von 1950-70 in der Marburger Hautklinik wegen Naevus flammeus behandelten Patienten konnten 32 nachuntersucht werden. Die Therapie erfolgte mit Grenzstrahlen bzw. Thorium X.

Die Untersuchung der nicht behandelten Patienten (Tab. 3) zeigt in keinem Fall eine Verbesserung des ursprünglichen Zustandes, in 20 % der Fälle sogar eine Verschlechterung und belegt damit die Erforderlichkeit einer Therapie.

Nur in 25 % der Fälle zeigte die angewandte Therapie eine Wirkung, 3,7 % mit sehr gutem, 11,1 % mit gutem und 11,1 % mit befriedigendem Ergebnis. Die medianen Naevi schnitten mit einer Therapieansprechbarkeit von 50 % wesentlich besser ab als die lateralen mit 22 %.

Eine deutliche Abhängigkeit des Therapieerfolges besteht von der Therapieart und dem Patientenalter bei Therapiebeginn. Eine Abhängigkeit von der Naevuslokalisation oder der Gesamtdosis wurde nicht festgestellt.

Die Grenzstrahltherapie zeigte sich der Th-X-Behandlung überlegen, auch wenn für die Nachuntersuchung der Th-X-behandelten Patienten nur etwa die Hälfte der Patientenanzahl zur Verfügung stand wie bei den Grenzstrahlbehandlungen. Aber auch aus anderen Gründen, wie Unsicherheit der Dosierung, Kontamination der Umgebung u.a., hat Th X an Bedeutung verloren, und die Grenzstrahlenbehandlung ist Methode der Wahl. Die Strahlenbehandlung kommt auch gegenüber anderen Methoden dem Grundsatz möglichstster Schonung des Gewebes am nächsten.

Je jünger außerdem die Patienten bei Behandlungsbeginn sind, umso größer ist die Chance, mit Erfolg die Therapie zu beenden. In der Regel muß sich der Patient mit einer Aufhellung des

Males zufriedengeben. Je blasser das Feuermal ist, umso besser wird das Endergebnis, je dunkler das Mal, umso schlechter der Erfolg, so daß als Faustregel der Therapieerfolg mit zunehmender Farbtiefe abnimmt. Eine "Erscheinungsfreiheit im pathologisch-anatomischen Sinn" (Nikolowski) kann durch jedwede Behandlung der Mäler nicht erzielt werden. Nach Unerreichbarkeit des vollen Therapieerfolges kann aber durch Anwendung opaker Cremes eine kosmetische Verbesserung erreicht werden, so z.B. durch Covermark-Präparate, die als Maßnahme zur dekorativen Kosmetik von der Industrie hergestellt werden.

Literaturverzeichnis

- BEK, V.: On problems of clinical aspects and therapy of hemangioma in childhood
II. Biological behaviour of hemangioma in childhood
Spontaneous involution and progressive growth
Strahlentherapie 134, 495-503 (1967)
- BEK, V.: On problems in the clinical picture and therapy of childhood hemangiomas
III. Late somatic changes following hemangioma radiotherapy in childhood
Strahlentherapie 135, 156-165 (1968)
- BLAICH, W.: Zur Pathogenese des N. Unna der Nackengegend und des Feuermals der Stirn
Hautarzt 9, 406-409 (1958)
- BODE, H.G. Strahlentherapie der Hautkrankheiten
In: Haut- und Geschlechtskrankheiten
(Hrsg.: H.G. Bode und G.W. Korting), Bd. 2, 10. Aufl.
Gustav Fischer Verlag - Stuttgart (1970)
- BORN, W.: Radioaktive Substanzen
Klinische Anwendung
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
von A. Marchionini
Strahlentherapie von Hautkrankheiten
(Hrsg.: A. Marchionini und C.H. Schirren), Bd. V, 2
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1959)
- BREIT, A.: Problem of the irradiation treatment of hemangioma
Experiences with 3000 patients
Strahlentherapie 139, 1-8 (1970)
- DEGOS, R.: Angiomes et lymph. angiomes
In: Dermatologie
Collection médico-chirurgicale à révision annuelle
par R. Degos
Editions Médicales Flammarion, Paris-VI^e (1962)
- FRIEDERICH, H.C.: Korrektive Dermatologie
In: Haut- und Geschlechtskrankheiten
(Hrsg.: H.G. Bode und G.W. Korting), Bd. 2, 10. Aufl.
Gustav Fischer Verlag - Stuttgart (1970)
- FRIEDERICH, H.C.: Mündliche Mitteilung
- GÄRTNER, H.: Biologische Grundlage der medizinischen Anwendung radioaktiver Substanzen
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
von A. Marchionini
Strahlentherapie von Hautkrankheiten
(Hrsg.: A. Marchionini und C.G. Schirren), Bd. V, 2
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1959)
- GERTLER, W.: Hautveränderungen bei Entwicklungsstörungen
In: Systematische Dermatologie von W. Gertler, Bd. I
VEB Georg Thieme, Leipzig (1970)

- GRACIANSKY, P. de Naevi und BOULLE, S.: In: Atlas der Dermatologie von P. de Graciansky und S. Bouille
Deutsche Bearbeitung von E. Schleicher-Gottron, Bd.V
Gustav Fischer Verlag, Stuttgart (1968)
- GRIMMER, H.: Gefäßerkrankungen der Vulva, Naevus teleangiectaticus, Angiokeratoma naeviforme, Varizen
Histologischer Bildbericht Nr. 241
Z. Haut-Geschl.Kr. 45, 131-136 (1970)
- GRUSS, J.D.: Naevus Flammeus und Hämangiome
Dtsch. med. Wschr. 97, 816 (1972)
- HAASS, P.: Über ein neues Fräsverfahren der Haut
(Kalkaustisches Fräsen)
Z. Haut- Geschl. Kr. 1, 14-17 (1952)
- HALTER, K.: Gutartige Neubildungen der Haut
In: Haut- und Geschlechtskrankheiten
(Hrsg.: H.G. Bode und G.W. Korting), Bd. 2, 10. Aufl.
Gustav Fischer Verlag, Stuttgart (1970)
- HAMPERL, H.: In: Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie von H. Hamperl, 28. Aufl.
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1968)
- HEIDE: Zit. nach G. Veltman
- HEUSER, H.: Erkrankungen der Mundschleimhaut, der Zunge und der Lippen
In: Klinik der Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten
von H. Heuser, 3. Aufl.
Johann Ambrosius Barth Verlag, Leipzig (1971)
- JACOB, A.: Strahlentherapie gutartiger Neubildungen (Hämangiome, Lymphangiome, Keloide)
In: Handbuch der medizinischen Radiologie
Spezielle Strahlentherapie gutartiger Erkrankungen,
redigiert von A. Zuppinger und E. Ruckenstein, Bd. XVII
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1970)
- KALKHOFF, W.: Naevus flammeus und Hämangiom (Radiotherapie)
Dtsch. med. Wschr. 97, 353-354 (1972)
- KEINING, E. (Braun-Falco, O.): Naevi
In: Dermatologie und Venerologie
von E. Keining und O. Braun-Falco, 2. Aufl.
J.F. Lehmanns Verlag, München (1969)
- KLÜKEN, N.: Naevus flammeus und Hämangiom
Dtsch. med. Wschr. 97, 1045 (1972)
- KORTING, G.W.: Gutartige Geschwülste der Haut
In: Therapie der Hautkrankheiten von G.W. Korting
2. Aufl.
F.K. Schattauer Verlag, Stuttgart-New York (1970)
- KORTING, G.W.: Gutartige Geschwülste der Haut
In: Hautkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen
von G.W. Korting, 2. Aufl.
F.K. Schattauer Verlag, Stuttgart-New York (1972)

- MIESCHER, G.:** Melanom
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
Geschwülste der Haut (Hrsg.: J. Jadassohn), Bd. XII, 3
Verlag Julius Springer, Berlin (1933)
- MOLDENHAUER, E.:** Beitrag zur Behandlung der lateralen Naevi
teleangiectatici
Aesth. Medizin 16, 327-334 (1967)
- NIEMAND-ANDERSSEN, I.:** Neavus Flammeus tardivus (nach Kälte-
einwirkung)
Z. Haut- und Geschl. Kr. 6, 251-256 (1952)
- NIKOLOWSKI, W.:** Klinik und Therapie der Naevi flammei
Bericht über die 99. Tagung der Vereinigung Südwest-
deutscher Dermatologen am 3. und 4. Okt. 1970 in
Homburg/Saar
Z. Haut- Geschl. Kr. 47, 693-694 (1972)
- NÖDL, F.:** Gutartige Neubildungen der Haut
In: Dermatologie und Venerologie
(Hrsg.: H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd. IV
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1960)
- PHILIPP, K.:** Physikalische Grundlagen der Anwendung radioakti-
ver Substanzen
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von
A. Marchionini
Strahlentherapie von Hautkrankheiten
(Hrsg.: A. Marchionini und C.G. Schirren), Bd. V, 2
(Ergänzungswerk)
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1959)
- VAN DER PLAATS, G.J.:** Methoden der Röntgenbestrahlung
Die Kontaktbestrahlung
In: Handbuch der medizinischen Radiologie
Allgemeine strahlentherapeutische Methodik,
redigiert von H. Vieten und F. Wachmann, Bd. VI, 1
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1970)
- PROPPE, A.:** Spezielle Röntgenbehandlung
In: Dermatologie und Venerologie
(Hrsg.: H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd. II, 1
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1958)
- RIEHL, G., HEKELE, K., LOFFERER, O.:** Säuglingsdermatosen
In: Dermatologie und Venerologie
(Hrsg.: H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd. IV
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1960)
- ROOK, A.:** Naevi and other developmental defects
In: Textbook of Dermatology by A. Rook,
D.S. Wilkinson, F.J.G. Ebling, Bd. I
Blackwell Scientific Publications, Oxford
and Edinburgh (1968)
- SCHIEFERSTEIN, G.:** Radiotherapy of hemangioma
Z. Haut- Geschl. Kr. 45, 483-494 (1970)
- SCHIRREN, C.G.:** Röntgenweichstrahlen
In: Dermatologie und Venerologie
(Hrsg.: H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd. II, 1
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1958)

- SCHIRREN, C.G.: Die Röntgentherapie gutartiger und bösartiger Geschwülste der Haut
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von J. Jadassohn
Strahlentherapie von Hautkrankheiten, Erg. Werk (Hrsg.: A. Marchionini und C.G. Schirren), Bd. V, 2
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1959)
- SCHNYDER, U.W.: Hämangiome (einschl. Teleangiektasien und verwandte Hauterscheinungen)
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten (J. Jadassohn) von A. Marchionini
Erg. Werk, Nicht entzündliche Dermatosen I (Hrsg.: H.A. Gottron, Bd. III, 1
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1963)
- SCHNYDER, U.W.: Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von J. Jadassohn, Erg. Werk
Vererbung von Hautkrankheiten (Hrsg.: H.A. Gottron und U.W. Snyder), Bd. VII
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1966)
- SCHÖNFELD, W.: Naevus flammeus
In: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, begründet von W. Schönfeld, 10. Aufl.
Thieme-Verlag, Stuttgart (1969)
- SCHOLTZ, W.: Naevi (Klinik)
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten Geschwülste der Haut, von J. Jadassohn, Bd. XII, 2
Verlag Julius Springer, Berlin (1932)
- SCHREUS, H.Th.: Allgemeine Röntgentherapie der Hautkrankheiten
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von J. Jadassohn, Bd. V, 2
Verlag Julius Springer, Berlin (1929)
- SCHREUS, H. Th.: Hochtouriges Schleifen der Haut (Ein neues Behandlungsverfahren)
Z. Haut- Geschl. Kr. 4, 151-156 (1950)
- THOMAS, H.G.: Surgical tattooing of the port-wine stain. Operative technique, results and critique
Plast. & Reconstr. Surg. 48, 113-120 (1971)
- TOBLER: Zit. nach G. Veltmann
- VELTMANN, G., STEIN, G., HARDT, E.: Die Strahlenbehandlung des Naevus flammeus
Strahlentherapie 135, 385-397 (1968)
- VONKENNEL, J., FIEBIG, M.: Kosmetisch störende Erkrankungen der Haut einschließlich der Therapie
In: Dermatologie und Venerologie (Hrsg.: H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd. II, 1
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1958)
- VAN DER WERF: Zit. nach Snyder (Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme)

- WERTHEIM, L.: Hämangiome (einschließlich der Teleangiektasien und verwandter Hautveränderungen)
In: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Geschwülste der Haut, von J. Jadassohn, Bd. XII, 2
Verlag Julius Springer, Berlin (1932)
- WILDNER, G.P.: Die Haut
In: Lehrbuch der speziellen Pathologie
(Hrsg.: L.H. Kettler), 2. Aufl.
VEB Gustav Fischer Verlag, Jena (1970)
- WILKINSON, D.S.: Treatment
In: Textbook of Dermatology
(Eds.: A. Rook, D.S. Wilkinson, F.J.G. Ebling)
Bd. II
Blackwell Scientific Publications, Oxford and
Edinburgh (1968)
- WOOD, M.G.: Tumors of the skin
In: Dermatology by D.M. Pittsburg, W.B. Shelley
and A.M. Klingman
W.B. Saunders Company, Philadelphia-London (1965)
- WULF, K.: Treatment of small hemangiomas
Hautarzt 22, 512-513 (1971)

Lebenslauf

Am 3.2.1952 wurde ich als Sohn des Rechtsanwalts Konrad Hanowski und seiner Ehefrau Vera Hanowski, geb. Schmitt in Fulda/Hessen geboren. Im Jahre 1956 zogen wir von Fulda nach Gummersbach um, wo mein Vater eine Praxis eröffnet hatte. In Gummersbach besuchte ich von 1958 bis 1962 die Volksschule. Von 1962 bis zum Abitur im Juni 1970 besuchte ich das Städtische Neusprachliche Jungengymnasium.

Zum Wintersemester 1970/71 immatrikulierte ich mich in der Universität Bonn, wo ich zwei Semester Jura bzw. Naturwissenschaften studierte. Danach wechselte ich die Fakultät, um Zahnmedizin zu studieren und legte im März 1972 in Bonn das Vorphysikum ab. Danach wechselte ich zur Universität Marburg, bestand hier 1974 das Physikum und 1976 das Staatsexamen.

Meine akademischen Lehrer an der Philipps-Universität Marburg waren die Professoren und Dozenten:

Amon, Balzer, Bernhardt, Bode, Castenholz, Friedrich, Golenhofen, Haberich, Hamelmann, Hennis, Hensel, Hering, Heuser, Janke, Karlson, Kleinsasser, Lehmann, Maroske, Niemeyer, Petry, Rohen, Rupec, Schiff, Schmidt, Schmitz-Moormann, Schnell, Wendt.

city schnelldruck ohg, 87 Würzburg, Marcusstraße 10a